

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

1120

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Richard TOLA

Né le 18 Mai 1914 à Lima (Pérou)

Externe des Hôpitaux de Paris.

**De quelques particularités
de l'Hémiplégie Cérébrale
infantile**

Président : M. le Professeur NOBÉCOURT

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

11 et 13, Rue de l'École de Médecine

PARIS

—
1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Richard TOLA

Né le 18 Mai 1914 à Lima (Pérou)

Externe des Hôpitaux de Paris

**De quelques particularités
de l'Hémiplégie Cérébrale
infantile**

Président : M. le Professeur NOBÉCOURT

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

11 et 13, Rue de l'École de Médecine

PARIS

—
1939

LE DOYEN TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie Médicale.	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINI
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	LEVY-SOLAL.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	M. VILLARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	BEZANÇON.
Clinique cardiologie	MATHIEU.
	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-Sociale	Clovis VINCENT.
	N...
	HAZARD
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MILON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK

LEIDEN

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIETY	Pathologie médicale.
BENARD (Henri) ..	Pathologie médicale.
BERNARD Etienne ..	Pathologie médicale.
J. BEZANÇON	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.

MM.

LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOUL	Obstétrique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LELONG	Pathologie médicale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-DUTAILLIS...	Pathologie chirurgicale.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophtalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HEITZ-BOYER ...	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie.	LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.	LE LORIER	Obstétrique.
GUENIOT	Obstétrique.	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale
		VANDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ...	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLE- RY - RADOT			
JEZARY			
MM.		Clinique obstétricale.	
ECALLE			
METZGER			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Educacion physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

En hommage de piété filiale.

A MON FRERE ET A MES SŒURS

MEIS ET AMICIS

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur NOBECOURT

Professeur de Clinique Médicale Infantile
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse.*

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui a bien voulu me fournir le sujet
de cette thèse et me guider de ses
conseils.*

*En témoignage de reconnaissance et
de respectueux attachement.*

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage

Monsieur le Professeur SERGENT
Monsieur le Professeur CUNEO
Monsieur le Professeur HARVIER
Monsieur le Professeur OMBREDANNE
Monsieur le Docteur MARTIN
Monsieur le Professeur NOBECOURT

Externat

Monsieur le Docteur CAPETTE
Monsieur le Docteur GUEULLETTE
Monsieur le Docteur CARRIE
Monsieur le Docteur HAUTANT
Monsieur le Docteur JACQUELIN
Monsieur le Docteur SEZARY
Monsieur le Docteur BABONNEIX

DE L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE QUELQUES PARTICULARITES

Au cours de notre année d'externat, dans le service de notre maître le D^r L. Babonneix, à l'hôpital Saint-Louis, il nous a été donné d'observer plusieurs cas d'hémiplégie cérébrale infantile.

Il n'est pas dans notre intention d'envisager en détail la question dans son ensemble. Elle a déjà fait l'objet de nombreux travaux et a fourni, en particulier, le sujet de la thèse d'un élève de notre maître le D^r Babonneix. (A. Widiez : l'Hémiplégie cérébrale infantile, Th. de Paris, 1928.)

Nous nous proposerons surtout de mettre en évidence le rôle étiologique prépondérant de l'hérédosyphilis.

Nous envisagerons ensuite les associations diverses qui peuvent être rencontrées, et enfin quelques particularités d'ordre anatomique.

Il nous paraît cependant indispensable de donner au préalable un bref aperçu général de l'affection.

*
**

L'hémiplégie infantile débute de bonne heure, le plus souvent dans les premiers mois.

L'âge de neuf ans semble marquer une date décisive, la même lésion cérébrale déterminant soit une hémiplégie infantile typique, soit une hémiplégie banale, selon qu'elle se produit avant ou après cette époque.

Le début de l'affection est essentiellement caractérisé par des convulsions répétées, habituellement unilatérales.

Lorsque ces convulsions, qui peuvent s'imbriquer de façon à constituer un véritable état de mal, ont cessé, les parents constatent que la moitié du corps à laquelle elles étaient localisées reste inerte et immobile.

Parfois les convulsions font défaut et l'hémiplégie peut alors, soit apparaître au réveil, soit s'installer progressivement.

L'hémiplégie, totale au début, rétrocede pour ne plus atteindre que certains groupes musculaires.

Une fois constituée, elle est exceptionnellement partielle, le plus souvent totale, frappant simultanément face et membres d'un même côté, et plus marquée au membre supérieur qu'au membre inférieur.

A la période d'état, les symptômes dominants sont :

- les troubles moteurs réalisant des troubles paralytiques, généralement associés à des contractures et à des atrophies, et donnant aux membres atteints une attitude caractéristique;
- les mouvements involontaires athélosiques ou choréiques;
- l'épilepsie.

Les troubles sensitifs sont d'habitude très réduits.

Les troubles psychiques s'observent dans la plupart des cas et sont beaucoup plus marqués quand l'hémiplégie est double. Ils peuvent varier de la simple arriération mentale à l'idiotie la plus complète. Ils peuvent, sous l'influence d'une rééducation méthodique, régresser en partie.

A vrai dire, tous les symptômes que nous venons de signaler ne s'associent pas toujours. Bien au contraire, le plus souvent les uns existent à l'exclusion des autres, et ce n'est pas sans raison que P. Marie distingue deux types principaux d'hémiplégie infantile :

Le *type A*, avec athétose, mais sans contracture ni atrophie, sans modifications des réflexes;

Le *type B*, avec contracture, atrophie, exagération des réflexes mais sans athétose.

Il existe cependant des formes de transition assez fréquentes entre ces deux types et sur lesquelles ont insisté les premiers Freud et Rie :

— Mouvements involontaires dans un membre, contractures dans l'autre; substitution aux contractures, des mouvements involontaires, soit à un seul membre, soit aux deux; association pour un même membre de contractures et de mouvements involontaires, etc.

Quant à l'évolution de l'hémiplégie infantile, elle est essentiellement chronique. L'hémiplégie est peu susceptible de subir, en vieillissant, des modifications très marquées, sauf peut-être dans les formes bénignes.

L'affection ne menace en rien les jours des sujets qui en sont atteints. Mais elle dure autant qu'eux. C'est dire que son pronostic est toujours sérieux.

*
**

Il nous reste à envisager quelques phénomènes particuliers d'ordre clinique.

— A mesure que l'enfant grandit, son hémiplé-
gie se rapproche davantage de celle de l'adulte.

C'est ainsi que l'hémiplégie peut s'installer après
un ictus. C'est exceptionnel. Il en est de même de
l'hémiplégie survenant après des crises d'épilepsie
Bravais-Jacksonienne débutant par une aura vi-
suelle. (L. Babonneix, J. Hutinel et A. Widiez.)

— L'hémiplégie peut se doubler de paraplégie.
(Freud et P. Marie.)

Dans un cas de Babonneix, Hutinel et Widiez, il
se joignait à l'hémiplégie une paraplégie rappelant
la maladie de Little.

— Les réflexes et le tonus ne sont pas toujours
augmentés.

Dans certains cas existent des phénomènes d'ato-
nie ou d'hypotonie qu'ont, les premiers, décrits Ba-
binski et Long, de Genève.

L'hypotonie est tantôt généralisée, tantôt et plus
souvent localisée; elle atteint alors surtout les arti-
culations des doigts.

— Les troubles sensitifs sont habituellement très
réduits.

Cependant divers auteurs (Claparède, Dejerine,
Oppenheim, Babonneix entre autres) ont signalé
dans certaines hémiplegies à début précoce : un
trouble de la discrimination tactile, de légers trou-
bles du sens des attitudes; une altération du sens

stéréognostique. Dans un cas, notre maître L. Babonneix a constaté avec Duruy, chez un jeune homme de dix-sept ans, une astéréognosie totale de la main du côté paralysé sans aucune altération de la sensibilité objective.

Quant aux troubles sensoriels, ils concernent l'appareil de la vision :

L'hémianopsie, signalée pour la première fois par Freud, a été retrouvée par de nombreux auteurs.

Le nystagmus, l'ophthalmoplégie ont été notées par Hoffa.

Le même auteur, Noïca et Dimitrescu, ont signalé l'atrophie optique. L. Babonneix l'a constatée deux fois chez des hérédosyphilitiques.

L. Babonneix a constaté dans deux cas l'existence d'une microphthalmie, et dans un cas une cataracte double congénitale. Ce sont là des faits exceptionnels.



On a décrit quelques cas d'hémiplégie récidivante, rattachée à un spasme cérébrale, et que permettraient de reconnaître les phénomènes cardiovasculaires qui les accompagnent.

Marquézy, Mlles Jaminet et Chevallier en ont signalé un cas.

L. Babonneix et Riom en ont rapporté un cas, lié probablement à l'hérédo-syphilis, et que nous allons résumer :

La jeune X..., Jeanne, âgée de 10 ans, est amenée le 9 février 1933 pour hémiplegie récidivante.

Aucun antécédent particulier à signaler.

En juin 1931, la mère s'aperçoit que l'enfant se sert mal de son bras gauche; dans les jours qui suivent, la paralysie s'accroissant, le bras pend inerte.

Cependant l'état général n'est pas atteint.

Un médecin consulté porte le diagnostic d'arthrite et prescrit des frictions. En peu de temps l'affection rétrocede.

Huit jours plus tard, les mouvements sont redevenus normaux; l'évolution complète a duré quinze jours.

La santé de l'enfant reste excellente jusqu'en mars 1932.

A cette date, en même temps qu'une angine rouge banale, apparaît une parésie de la main droite qui s'aggrave devient paralysie et gagne tout le membre supérieur. Tandis qu'une légère amélioration se dessine, l'enfant traîne la jambe droite, puis tous les signes s'effacent, l'affection a évolué en trois semaines.

Il ne persiste aucune séquelle et la santé est parfaite jusqu'en décembre 1932. Le soir du 22 dé-

cembre, elle a une indigestion. Le surlendemain on s'aperçoit qu'elle traîne légèrement la jambe gauche; puis les troubles se précisent, gagnent le bras du même côté et, vers le 10 janvier, l'hémiplégie est complète, flasque.

Vers le 15 janvier on assiste à une amélioration rapide et progressive, mais à ce moment apparaît une paralysie faciale gauche avec déviation des traits, parole traînante, voie nasonnée.

Lorsque l'enfant est vue le 8 février :

L'hémiplégie gauche est spasmodique avec une démarche caractéristique. La force musculaire est très diminuée au bras gauche, elle semble moins atteinte à la jambe gauche.

Les réflexes olécranien et stylo-radial sont exagérés.

Aux membres inférieurs, les réflexes sont vifs des deux côtés, mais nettement exagérés à gauche, avec tonus de la rotule. Il existe un signe de Babinski net à gauche.

Du même côté, le réflexe cutané abdominal est lent, faible et s'abolit après deux ou trois excitations.

La paralysie faciale, de type central, est aisément mise en évidence par la mimique.

Il n'y a pas de troubles sensitifs ni cérébelleux.

Quelques troubles trophiques : main et pied gauches froids et légèrement cyanosés.

Le fond d'œil est normal, les réflexes pupillaires normaux, la motilité oculaire intacte.

Pas de troubles psychiques.

Réactions sérologiques :

B.W. : mère, négatif:Hecht partiellement positif (5)
enfant, négatif: Hecht négatif.
père, positif.

En résumé, il s'agissait d'une hémiplegie intéressant d'abord le côté gauche, puis le droit et enfin le gauche, et que le caractère récidivant et les réactions sérologiques rapprochent du cas de Marquézy cité plus haut.

HEMIPLEGIE INFANTILE ET HEREDO-SYPHILIS

Il est peu de questions qui aient été aussi débattues. Longtemps on a admis que l'hérédo-syphilis ne jouait, en pathologie nerveuse, qu'un rôle négligeable.

C'est Fournier qui le premier a établi le rôle prépondérant de ce facteur étiologique. Divers auteurs (Massol, Savy, Vaglio entre autres) se sont ralliés à cette conception.

D'autres déclarent catégoriquement que l'hérédo-syphilis ne joue aucun rôle particulier dans le développement de l'hémiplégie cérébrale infantile.

En 1924, un médecin scandinave, M. Nilfs Silfverskiöld, se fondant sur l'examen de ses 91 cas personnels, accepte pour sa part cette deuxième théorie.

Notre maître, L. Babonneix, qui depuis longtemps s'est attaché à l'étude de cette question, à laquelle il a consacré, seul ou en collaboration, de nombreux mémoires, s'est fait le défenseur du rôle étiologique primordial de la syphilis héréditaire.

En 1926, il consacre à ce sujet un mémoire, où il constate, sur 38 observations personnelles, douze cas pouvant être rattachées à l'hérédo-syphilis soit une proportion de 30 %.

Nous allons citer quelques-unes de ces observations.

I. — La petite X..., vue en 1920 avec M. le D^r Lévy, ne présente aucun antécédent héréditaire.

Elle a deux autres sœurs bien portantes.

En juillet 1920, elle est vue pour une affection pulmonaire. On est frappé à ce moment par l'existence de symptômes nerveux :

1° Hémiplégie gauche;

2° Arriération mentale.

Il existe aussi un degré marqué d'hydrocéphalie et des exostoses frontales volumineuses.

En 1926, l'enfant présente des convulsions répétées, qui durent quelques jours, s'arrêtent, puis reprennent au bout d'une semaine.

L'enfant est vue de nouveau à ce moment.

L'hémiplégie gauche est toujours aussi marquée.

La tête est grosse, les parois craniennes épaisses, surtout au niveau des bosses frontales.

On constate de temps à autre un peu de strabisme.

La réaction de Bordet-Wassermann se montre positive.

Voici donc un cas où il existe des signes manifestes de syphilis héréditaire :

Exostoses frontales;

Hydrocéphalie;

Réaction de Wassermann positive.

II. — Simone D..., 28 mois.

La mère de l'enfant a eu cinq fausses couches.

Dès qu'a commencé la sixième grossesse, le traitement spécifique est institué.

Cependant, malgré ce traitement, la fillette est née un mois avant terme.

Dans les premiers mois est apparue brusquement une hémiplégie gauche.

L'enfant ne parle pas, ne marche pas, sa paralysie présente tous les caractères de l'hémiplégie cérébrale infantile.

III. — D..., 7 ans, est vu le 9 novembre 1923.

Il n'existe aucun antécédent connu, personnel ou collatéral : ses parents sont bien portants, il a marché à 16 mois, parlé à 2 ans.

Depuis sa plus tendre enfance et peut-être à la suite d'une « méningite », il est sujet à des convulsions de type bravais-jacksonien, avec aura, amnésie partielle et quelquefois incontinence d'urine pendant la crise.

Il est vu par le professeur Marfan qui, ayant trouvé une réaction de Bordet-Wassermann positive, l'a mis en traitement.

Lorsqu'il est vu le 9 novembre 1923, il existe :

- une hémiplegie gauche légère, intéressant surtout le membre supérieur;
- quelques stigmates de dégénérescence;
- des cicatrices péribuccales.

IV. — Voici une observation présentée par L. Babonneix et Røederer à la Société de Pédiatrie en janvier 1929 :

Denise X..., 4 ans, est amenée pour une hémiplegie infantile droite.

On ne note aucun antécédent particulier :

- Elle est fille unique, née à terme à la suite d'une grossesse normale;

- L'accouchement a été normal;
- L'enfant pesait à la naissance 3 kilos 300;
- Elle a été élevée au biberon et soignée pour de l'asthme par M. J. Huber.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

La maman s'est aperçue d'abord que son enfant ne se servait pas du côté droit, puis qu'elle ne se développait pas bien. Les premiers pas remontent à peine à un an; l'enfant ne parle pas.

M. Huber, consulté à ce moment, fait faire une réaction de Bordet-Wassermann qui a été fortement positive à la fois pour l'enfant et pour les parents, bien que ceux-ci ne présentent aucun signe de syphilis et n'aient aucune notion de contag possible.

Lorsque l'enfant est vue, les symptômes dominants sont :

- 1° L'arriération mentale profonde;
- 2° Une hémiplégie droite avec phénomènes habituels :
 - atrophie marquée des membres du côté paralysé;
 - incapacité de saisir un objet de la main droite;

- difficulté de la marche, le pied étant immobilisé en varus équin par des rétractions tendineuses;
- hémi-athétose;
- raideur des grandes jointures à droite, contrastant avec l'hypotonie des articulations des phalanges;
- exagération des réflexes avec S. de Babinski.

Ces troubles seraient survenus à la suite de convulsions.

3° La carie des incisives médianes.

*
**

Les arguments en faveur de l'origine hérédosyphilitique de l'hémiplégie infantile sont nombreux.

Notre maître L. Babonneix les a classés de la façon suivante (*Revue de Neurologie*, juillet 1916) :

A. Arguments étiologiques :

1° *Eléments de probabilité* : avortements répétés (comme dans le cas de l'observation II que nous avons citée) :

- multiléthalité infantile;
- antécédents de naissance avant terme;

— constatation de symptômes suspects chez les parents.

2° *Eléments de certitude* : existence chez les parents d'une syphilis indiscutable.

B. *Arguments cliniques* :

Ils sont peut-être les plus importants :

1° Certains enfants, porteurs d'une hémiplegie habituellement spasmodique, ont présenté, dans les premières semaines, des accidents spécifiques ou présentent encore des stigmates évidents de syphilis héréditaire.

Il peut s'agir :

- a) d'éruptions cutanéomuqueuses diverses;
- b) de coryza survenant aussi de bonne heure;
- c) d'altérations dentaires : les dents d'Hutchinson ont été vues par Babonneix et Voisin Gaucher, Gaudard;
- les dents irrégulières et crénelées ont été signalées par Blocq, Hadden, Petru et Gardère;
- dans d'autres observations, les dents sont simplement signalées comme « mauvaises » (Gaudard, Hubner);

d) de phénomènes oculaires :

kératiste interstitielle, choroïdite atrophique, cécité, atrophie grise de la papille.

Chez un malade vu par Heubner, l'examen ophtalmoscopique fait par Graefe révéla une rétinite hérédo-syphilitique;

e) de lésions osseuses :

carie des os du nez, périostites tibiales, ostéites spécifiques;

f) de gommes détruisant le voile et la luette, le bord de la langue;

g) de phénomènes souvent rattachés à l'hérédosyphilis :

hydrocéphalie (c'est le cas de l'observation I), idiotie, rachitisme, vitiligo.

Ces diverses manifestations peuvent s'associer :

2° Chez l'enfant, l'hémiplégie s'accompagne parfois de symptômes identiques à ceux qui caractérisent la syphilis cérébrale de l'adulte :

- aphasie avec hémiplégie droite;
- troubles oculaires : mydriase d'un côté, ptoses, signe d'Argyll, paralysie des muscles extrinsèques, inégalité pupillaire;
- paralysie faciale;
- vertiges;
- phénomènes de déficit intellectuel.

C. *Arguments anatomiques :*

Ils sont de divers ordres :

1° Le plus souvent il s'agit d'*artérite cérébrale*. Dowse (1879) et Chiari (1881), dans des cas d'ailleurs atypiques, trouvent des lésions d'artérite cérébrale. Abercrombie (1887) observe de l'artérite sylvienne. Ashby (1890) un épaississement des vaisseaux avec ramollissement des substances blanche et grise. Pasini (1896) une artérite sylvienne avec foyers de ramollissement.

Heubner (1901) constate des thromboses avec foyers eschémiques. Les lésions histologiques ne différaient en rien de celles qui, chez l'adulte, caractérisent l'endartérite cérébrale syphilitique. Péhu et Gardère (1914) mentionnent des foyers d'endartérite irrégulièrement répartis sur les diverses branches du polygone de Willis et sur l'artère sylvienne gauche;

2° Quelquefois on note des altérations diverses : méningite chronique (Abercrombie); sclérose atrophique; infiltration leucocytaire des circonvolutions frontale et pariétale (Rocca);

3° Dans un cas (Vandervelde, 1893), gomme localisée à la capsule interne, à la couche optique, au pédoncule cérébral gauche et à la partie supé-

rieure de la protubérance; infiltration gommeuse de la dure-mère (Dowse);

4° Ces diverses lésions peuvent s'associer entre elles ou à des lésions de syphilis viscérale;

5° Les recherches relatives au tréponème sont encore peu nombreuses. Il a été trouvé par Rech un certain nombre de fois, soit dans le liquide céphalo-rachidien, soit dans le névraxe.

D. Arguments d'ordre biologique :

La réaction de Bordet-Wassermann a été trouvée positive chez quelques malades, soit dans le sang (Babonneix et Tixier, Ziehen), soit dans le liquide céphalo-rachidien (Box).

Parfois aussi la ponction lombaire révèle, soit de la globuline, soit une lymphocytose importante.

E. Arguments thérapeutiques :

Les hémiplésies infantiles sont souvent améliorées par le traitement spécifique. Il peut s'agir, soit de simples améliorations (Gaudard, Hadden, Lauret, Passini, Rie et Piéry, Zieren), soit de véritables guérisons (Audry Babinski, Blocq, Marfan, Sorrel).



Tous ces arguments ne sont pas également démonstratifs, en effet :

a) La signification des « stigmates » est encore matière à discussion;

b) La constatation d'une réaction de fixation positive, pour le sang seul, ne suffit pas à affirmer l'existence d'une neuro-syphilis;

c) Ce n'est que dans des cas exceptionnels que les observations signalent des particularités propres à entraîner la conviction : présence d'une réaction de fixation positive pour le liquide céphalo-rachidien; constatation de lésions spécifiques, avec présence, au sein du tissu nerveux, d'indiscutables tréponèmes; bons effets du traitement.

Mais cette rareté des cas probants, irréfutable au premier abord, ne l'est plus à la réflexion.

En effet, leur rareté ne tient-elle pas à ce qu'il est rare que l'on se soit mis dans de bonnes conditions d'observation? En ce qui concerne, par exemple, la réaction de fixation, nombre de résultats négatifs doivent, sans doute, être attribués à l'inobservance des règles suivantes :

— Faire précéder la réaction d'une réactivation (Milian Hutinel);

- La rechercher le plus tôt possible, puisque, après seize ans, elle devient souvent négative chez les hérédosyphilitiques (Dean) ;
- Etendre les recherches à l'entourage familial : parents, frères et sœurs (Fraser et Watson).

De même, si le traitement spécifique reste souvent sans effet, cela ne tient-il pas à ce qu'il a été institué trop tard, à ce qu'il n'a pas été assez énergique, à ce qu'on ne l'a pas prolongé le temps suffisant?

Donc, quelles que soient les objections que l'on puisse leur opposer, il reste assez d'arguments indiscutables pour que l'on soit en droit d'affirmer, avec MM. Hutinel et Babonneix, que, dans le développement des encéphalopathies infantiles et, en particulier, des hémiplegies, l'hérédosyphilis joue le rôle prépondérant.

ASSOCIATIONS DIVERSES

Les associations morbides accompagnant l'hémiplégie infantile sont assez exceptionnelles, mais elles permettent de faire supposer que les lésions de l'hémiplégie cérébrale infantile sont infiniment moins localisées que l'on ne le croyait jadis.

Des phénomènes d'ordre tubérien ont été signalés par divers auteurs (Babonneix et A. Duruy, Babonneix, J. Hutinel et A. Widiez, Parkes Weber).

En 1926, L. Babonneix et A. Duruy présentaient à la Société médicale des Hôpitaux un cas complexe.

Il s'agissait d'un diabète insipide, apparu spontanément il y avait six ans, et s'accompagnant de nombreux phénomènes morbides :

- dystrophie générale, caractérisée par l'insuffisance du poids et de la taille et le peu de développement de l'appareil sexuel;

- lipomatose;
- hémiplégie infantile prédominant au membre supérieur droit;
- épilepsie.

Du point de vue étiologique rien ne permettait de penser à un néoplasme cérébral ni à la neurosyphilis. Et les auteurs concluaient qu'il fallait admettre au moins l'existence de deux lésions :

- 1° l'une localisée à la région rolandique gauche rendant compte de l'hémiplégie infantile;
- 2° l'autre, intéressant la région du tuber et qui elle est responsable : de la polyurie; de la dystrophie génitale et de la lipomatose.

En tout cas il s'agit là d'un cas rare puisque aucun des classiques ne signale la polyurie simple au nombre des complications qui peuvent survenir au cours de l'hémiplégie infantile.

L. Babonneix, Hutinel et Widiez ont rapporté un cas d'hémiplégie infantile avec obésité (Société de Pédiatrie, juin 1927).

Il s'agissait d'une enfant de 13 ans, ayant présenté des convulsions apparues pour la première fois à l'âge de 4 mois. Elles s'étaient reproduites pendant toute l'enfance et persistaient encore quoique moins fréquentes et moins intenses.

Particularité rare, c'était en général après une aura visuelle(étoile brillante devant l'œil droit) et une céphalée du côté gauche que survenaient les crises d'épilepsie bravais-jacksonienne du côté droit.

L'hémiplégie droite n'avait été constatée qu'à l'âge de 9 ans.

L'obésité, apparue il y avait trois ans, prédominait sur les hanches, les fesses et les membres inférieurs, mais atteignait également thorax et abdomen : c'était une lipomatose diffuse.

En somme hémiplégie droite qui paraîtrait banale n'étaient les particularités suivantes :

- 1° Suspicion d'hérédo-syphilis : père suspect, la mère, malgré une réaction de Wassermann négative, avait reçu une série de 914;
- 2° Existence de crises d'épilepsie bravais-jacksonienne débutant par une aura visuelle;
- 3° Association d'une lipomatose manifeste.

D'autres manifestations ont été signalées :

- infantilisme;
- dystrophies diverses;
- des phénomènes d'hypertension intra-cranienne ont été notés par Duret, L. Babonneix et Bertheaux).

L. Babonneix et Lhermitte rapportent le cas d'un garçon âgé de 6 ans atteint d'une hémiplégie droite ancienne, et d'une myopathie survenue vers 4 ans.

L. Babonneix a constaté deux fois, du côté de l'hémiplégie, des naevi pigmentaires assez importants. Le fait a été surtout signalé par les auteurs anglais (Brushfield et Winnies) qui, à l'autopsie de tels sujets, ont parfois trouvé un naevus ou un angiome situé sur les méninges rolandiques du côté opposé à l'hémiplégie.

Les malformations cardiaques ont été signalées par Neurath. Notre maître L. Babonneix possède l'observation d'un sujet de 20 ans atteint d'hémiplégie droite et d'arriération mentale et probablement hérédo-syphilitique, qui présentait un gros souffle systolique de la base découvert dès les premiers mois et semblant bien en rapport avec une maladie de Roger.

Dans un autre cas de L. Babonneix et J. Sigwald (Société de Neurologie, 1930), le malade présentait une hémiparaplégie cérébrale infantile et une maladie de Basedow d'apparition plus récente.

C'est une association rare.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Depuis P. Marie on distingue deux ordres de lésions :

- primitives
- secondaires.

Les lésions primitives ne possèdent aucune spécificité. Seules, leur localisation à un seul hémisphère et le plus souvent à l'écorce (plus exactement encore, la partie moyenne de la frontale ascendante) et leur date d'apparition permettent de différencier l'hémiplégie cérébrale infantile des autres encéphalopathies infantiles et de l'hémiplégie propre à l'adulte.

Les lésions secondaires admettent diverses localisations :

L'hémisphère cérébral s'atrophie, se sclérose,

· *Le faisceau pyramidal* peut être :

- complètement dégénéré, fait exceptionnel
- agénésié;
- absolument normal, particularité assez fréquente en cas d'hémiplégie à début précoce et que l'on a essayé d'expliquer de diverses façons; la plus satisfaisante est sans doute celle qui invoque des lésions extra-pyramidales, qu'elles intéressent le corps strié ou les fibres pathéto-rubriques.

Du côté sain le faisceau pyramidal peut être :

- normal,
- hypertrophié (Déjerine, Monakow, Ugo-lotti, Vogt).

L'hémisphère cérébelleux opposé, atrophié (Cotard), avec agénésie des cellules de Purkinge (Marinesco).

Le noyau caudé du même côté : hypertrophié (Babonneix et Lhermitte).

Les nerfs périphériques et muscles du côté paralysé présentent des lésions d'atrophie banale.

Il est peu de cas où l'examen anatomique complet ait été fait.

Dans le cas de M. et Mme Déjerine (*Anatomie des centres nerveux*, T. II) concernant une hémiplegie gauche sans mouvements involontaires, mais avec contracture excessive, la lésion primitive occupait à droite tout l'opercule sylvien, le cap et la partie orbitaire de la frontale, l'insula et la région rétro-insulaire, s'étendant en profondeur jusqu'au ventricule, sectionnant les pieds de la couronne rayonnante.

Quant aux lésions secondaires, elles consistaient en une dégénérescence des quatre cinquièmes internes du pédoncule cérébral, une agénésie du faisceau pyramidal droit avec hypertrophie compensatrice de la pyramide gauche.

Plus récemment, L. Babonneix et Lhermitte ont eu l'occasion de procéder à l'examen anatomique du système nerveux d'un nourrisson de deux ans, atteint depuis cinq mois d'hémiplégie gauche spasmodique.

Il existait une microgyrie de la région centrale de l'hémisphère droit, avec hétérotopies et atrophie correspondante du corps calleux; une hypertrophie du noyau caudé, le noyau lenticulaire restant normal.

Mais ce qui était le plus frappant, c'était l'atrophie du faisceau pyramidal droit.

On ne retrouvait, en effet, dans les bras postérieurs de la capsule interne, que des fibres strio-thalamiques, les fibres cortico-bulbo-spinales ayant complètement disparu.

A noter encore l'atrophie de la moitié droite de la partie antérieure de la protubérance, l'atrophie considérable de la pyramide bulbaire droite comme dans le cas Rivaud, cité plus haut.

CONCLUSIONS

Du point de vue ÉTIOLOGIQUE, si l'hémiplégie cérébrale infantile relève en principe de causes variées, on peut, en pratique, lui reconnaître deux ordres de causes principales :

mécanique, liées à un traumatisme obstétrical ou consécutives à la naissance;

infections diverses, en particulier : 1° infections à virus neurotrope; 2° syphilis héréditaire.

Du point de vue ANATOMIQUE, si parfois le faisceau pyramidal du côté malade est normal (on doit alors invoquer l'existence de lésions extrapyramidales), il ne reste pas moins vrai que dans les rares cas où l'exploration anatomique complète a pu être faite, la dégénérescence d'un faisceau py-

ramidal était la lésion dominante, comme le prouve, entre autres, le cas Rivaut, si bien étudié par M. et Mme Déjerine.

Du point de vue CLINIQUE, la symptomatologie classique de l'hémiplégie infantile peut s'enrichir de manifestations insolites : atrophie optique, hypertrophies musculaires et viscérales, dystrophies diverses, symptômes d'ordre hypsophyso-tubérien.

Du point de vue THÉRAPEUTIQUE outre les traitements orthopédique et chirurgical, il ne faudra pas négliger le traitement causal dirigé surtout contre l'hérédo-syphilis si fréquemment en cause.

Vu : Le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu : Le Président de Thèse,
NOBÉCOURT.

*Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.*

